

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N°

299

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Louis POLLET

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE ÉTIOLOGIQUE

DU MONGOLISME

ROLE DE LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE

Président : M. MARFAN, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

45, rue Racine, 45

1922

222

299

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Louis POLLET

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE ÉTIOLOGIQUE

DU MONGOLISME

ROLE DE LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE

Président : M. MARFAN, professeur



PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

45, rue Racine, 45

1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNEO
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale.	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale.	DESGREZ
Bactériologie.	BEZANCON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale.	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.	POUCHET
Thérapeutique.	CARNOT
Hygiène.	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale.	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
	MARFAN
	NOBECOURT
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance.	DUPRÉ
Clinique des maladies des enfants.	JEANSELME
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	PIERRE MARIE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	TEISSIER
Clinique des maladies du système nerveux.	DEL BET
Clinique des maladies contagieuses.	GOSSET
Clinique chirurgicale.	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
Clinique d'accouchements.	BAR
	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile.	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie.	SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale.	PIERRE DUVAL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FISSINGER	LELORIER	RETTERER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERRE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	GUILEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MON MAITRE

Le Docteur JOSEPH BELIN (*in Memoriam*)
Médecin de la Charité

Hommage de respectueuse reconnaissance.

A MON MAITRE

M. le Docteur EDOUARD MICHON
Chirurgien de l'hôpital Beaujon

*Que nous remercions du bien-
veillant intérêt qu'il nous a tou-
jours porté.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX
DE PARIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur A.-B. MARFAN

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'hôpital des Enfants-Assistés

Membre de l'Académie de Médecine

*Nous sommes heureux d'avoir
pu profiter de son enseignement
et nous le remercions du grand
honneur qu'il nous a fait en
acceptant de présider cette thèse.*

A M. le Docteur HENRI LEMAIRE

Médecin de l'hôpital Trousseau

*Qui a bien voulu nous indiquer
le sujet de cette thèse et nous guider
de ses précieux conseils. Nous
lui en exprimons notre vive reconnaissance.*

CONTRIBUTION A L'ETUDE ETIOLOGIQUE DU MONGOLISME

ROLE DE LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE

I

L'idiotie mongolienne ou mongolisme, caractérisé par un facies spécial et un déficit intellectuel marqué a été isolé pour la première fois en Angleterre par le Dr Langdon Down en 1866 (London Hospital Reports), parmi les nombreuses variétés d'idiotie et d'imbécillité qui peuplent les asiles d'enfants anormaux. Cette espèce morbide a été bien étudiée en France grâce surtout aux recherches de MM. Bourneville, Comby, Apert et Babonneix.

La physionomie et l'allure commune à tous ces enfants de race blanche se caractérisent par un visage en pleine lune avec des yeux petits et par l'obliquité en haut et en dehors de la fente palpébrale et le pli cutané masquant le grand angle de l'œil ou épicanthus qui rappelle la bride mongolienne des races jaunes : Chinois, Mongols et Esquimaux. Muir rapporte que l'aïeule d'un de ses malades s'est écrié en le recevant à sa naissance

« Mon Dieu, c'est un petit chinois ». Le facies est quelquefois applati. Il présente un certain pincement du nez, une apparence de proéminence des pommettes, un état craquelé de la peau des joues. La bouche entr'ouverte laisse apercevoir la langue fissurée, scrotale. Le crâne présente une rotondité spéciale, en boule de billard. Le méplat médian du front et les bosses frontales sont remplacées par une surface bombée régulièrement arrondie, une brachycéphalie marquée avec saillie des fosses temporales. L'apparition des dents est retardée. Le palais est ogival.

Le développement physique est insuffisant. O. Cozzolino après Bourneville a pu parler de nanisme mongolique.

La coexistence fréquente avec le mongolisme de diverses malformations congénitales : polydactylie, syndactylie (Bourneville), bec-de-lièvre (Muir), spina bifida (Comby) hypospadias, cryptorchidie, imperforation de l'anus (Sutherland); cardiopathie congénitale, hernie ombilicale ou inguinale, pieds-bots s'observent dans certains cas.

Un air étonné et impassible, une expression spéciale, une parole mal articulée, un certain instinct d'imitation, de l'affectuosité, de l'entêtement et une arriération mentale allant jusqu'à l'idiotie nous donneront une idée de ces petits malades dont la vie est courte. Leur résistance aux maladies infectieuses est amoindrie (Comby). La broncho-pneumonie emporte souvent les mongoliens en bas âge.

La tache bleue sacrée congénitale mongolique n'est pas un signe de mongolisme, mais un caractère normal de la race jaune. Elle est très exceptionnelle chez les enfants de race blanche.

Le mongolisme, affection toujours congénitale, se rencontre chez 5 o/o de tous les idiots d'après Shuttleworth, 10 o/o d'après le Dr Langdon Down.

Au Royal Albert Asylum il fut observé 158 cas de mongolisme sur 2.900 admissions ; à Earlswood 98 sur 3.000. Cette affection recherchée systématiquement dans les crèches ou consultations de nourrissons se révèle plus fréquente que l'on pourrait le penser. M. Comby en a recueilli 4 cas par an en moyenne. A la consultation de Trousseau, dans le service de notre maître le Dr Lemaire, on peut en recueillir 5 ou 6 cas par an.

Dans ce premier chapitre nous avons envisagé rapidement les caractères cliniques du mongolisme et sa fréquence. Il est inutile de nous y attarder. L'évolution, le pronostic et le diagnostic ainsi que les caractères cliniques de cette affection sont bien établis depuis les travaux de M. Comby qui ont mis au point ces questions.

II

Les divers facteurs étiologiques : le rôle de l'hérédo-syphilis

L'étiologie, la pathogénie et l'anatomie pathologique du mongolisme sont très discutées. Nous envisagerons les différentes étiologies invoquées successivement et la pathogénie qui en découle. Nous étudierons en particulier le rôle de l'hérédo-syphilis.

M. Comby invoque l'âge avancé de la mère, quoique dans quelques cas rares le mongolien peut naître d'une mère jeune devenue enceinte dès les premiers rapports. Le mongolien serait le produit d'épuisement, le dernier rejeton d'une mère fatiguée par de nombreuses grossesses ou allaitements répétés; « Exhaustion's products » dit Shuttleworth, fait qui se vérifie dans la majorité des cas de Cozzolino. Les influences morales déprimantes, les chagrins, angoisses, mauvaises nouvelles, les émotions morales violentes, la peur survenant au cours de la grossesse sont invoqués par M. Apert. On note encore les misères morales ou physiologiques, les chutes. Les grossesses pathologiques, les traumatismes obstétricaux sont signalés au cours des observations. La multiplicité des raisons invoquées, leur manque de

fréquence nous obligent à considérer ces faits observés plutôt comme des causes adjuvantes mais non déterminantes. Comment imaginer qu'une émotion de la mère, un traumatisme, puisse déterminer un arrêt de développement physique et psychique du nouvel être. Combien nombreuses sont les femmes qui ont éprouvé des chagrins, émotions, chutes, dont la grossesse fut pathologique, combien de femmes âgées, épuisées par de nombreuses grossesses ont mis au monde des enfants qui n'étaient pas mongoliens ? L'inconstance des facteurs invoqués et leur fréquence trop grande par rapport à la rareté de l'idiotie mongolienne doit les faire rejeter comme facteur principal.

L'arrêt du développement physique et psychique doit nous faire rechercher d'autres causes. Les toxoinfections chroniques pouvant agir sur le fœtus au début de sa période de développement sont à étudier. La tuberculose, l'alcoolisme, le saturnisme, la malaria et la syphilis que nous envisagerons particulièrement, sont des facteurs dystrophisants.

La tuberculose a été invoquée par le Dr Langdon Down. L'action directe de la tuberculose sur le fœtus n'est pas prouvée. La cuti-réaction à la tuberculine a été pratiquée chez quelques-uns de nos mongoliens ; elle s'est montrée négative. La tuberculose pourrait agir comme cause de dystrophie.

L'alcoolisme qui est un grand facteur d'idiotie puisque les statistiques montrent qu'à l'ivresse d'un des ascendants au moment de la conception sont dus

40 o/o des cas d'idiotie est invoqué par J. F. Cafferata comme étiologie du mongolisme. Ce facteur n'est pas relevé dans les nombreuses observations de mongolisme publiées et nous n'avons jamais pu l'invoquer.

Le saturnisme et la malaria ne semblent pas ici être en jeu.

Provinciali, au point de vue pathogénique trouve logique d'admettre l'action d'un processus toxi-infectieux d'une virulence assez faible pour ne pas tuer le fœtus, mais suffisant pour arrêter son développement. La coexistence fréquente avec le mongolisme des diverses malformations congénitales (syndactylie, bec-de-lièvre, cardiopathie congénitale, etc ..) appuierait cette hypothèse pathogénique. Le mongolisme serait donc un arrêt de l'embryon à une certaine phase de son développement philogénique. Provinciali soutient l'hypothèse que le mongolisme pourrait être la résultante d'une viciation de l'évolution fœtale due à toutes sortes de causes dystrophiantes : syphilis, tuberculose, alcoolisme, sans qu'il soit nécessaire de l'attribuer à une cause unique. — Cette manière de voir serait confirmée par l'avis de Cozzolino lui-même qui, sans diminuer l'importance de l'hérédo-syphilis, admet qu'il serait préférable d'arriver à une conception plus éclectique du mongolisme. Cette conception pourrait donner raison à ceux qui avec Shuttleworth admettent que le mongolisme frappe les derniers nés d'une longue série de grossesses, de parents d'un âge avancé, ou nés d'une grossesse troublée par des accidents psychiques ou

moraux, ainsi qu'à ceux qui ont trouvé des sujets atteints de mongolisme premiers nés et nés de parents jeunes, chez lesquels la syphilis, la tuberculose, l'alcoolisme ont joué le rôle de facteur dystrophiant. L'anatomie pathologique dans les rares autopsies que nous possédons n'a pu apporter quelque lumière à cette question.

Rôle de l'hérédo-syphilis. — Il nous reste à envisager parmi les toxi-infections chroniques, la syphilis qui est de toutes les influences morbides la plus dystrophiante comme disait le professeur Brissaud. Le Dr Joseph Roby, de Manchester, a démontré la nécessité de rechercher l'hérédité syphilitique dans tous les cas de faiblesse intellectuelle ; celle-ci est un symptôme particulièrement constant dans la descendance des familles syphilitiques. Dans le même ordre d'idée, Déau étudiant la réaction de Wassermann dans le sang des idiots trouve 76 résultats positifs sur 246 cas et sur 330 autres cas 51 résultats positifs. Shuttleworth prétend que la vérole est souvent méconnue et que l'idiotie en dépend plus souvent que les statistiques ne peuvent l'indiquer. Le mongolisme étant une arriération intellectuelle et même une idiotie il est intéressant de rechercher si elle rentre dans le cadre de ces arriérations ou idioties attribuées à l'hérédo-syphilis.

Sutherland, en 1899, rapporte 25 cas de mongolisme dont 11 cas de syphilis héréditaire et 3 autres cas suspects par les symptômes et l'histoire. John Muir

retrouve la syphilis trois fois sur 36 cas. Subizaretta dans 12 pour 100 des faits.

M. Armand Delille a présenté à la Société de Pédiatrie (19 mai 1908) un mongolien dont la mère âgée de 43 ans a eu deux fausses couches de six semaines et de trois mois puis un accouchement à terme, mais avec fœtus macéré. L'enfant au facies mongolien a du coryza, un gros foie, une grosse rate. Elle présente une communication interventriculaire (maladie de Roger). Cette enfant fut améliorée par le traitement spécifique. Cette observation montre la coexistence avec le mongolisme de malformations cardiaques; d'autre part ces lésions sont fréquemment en rapport avec l'hérédo-syphilis. Y a-t-il un lien entre les deux affections et ce lien commun est-il l'hérédo-syphilis demande cet auteur ?

M. Babonneix a rapporté pendant la guerre (sept. 1916) en collaboration avec M. Villette (de Malo-les-Bains) une observation d'idiotie familiale dans laquelle il y avait d'excellentes raisons de suspecter la syphilis. N'existait-il pas une leucoplasie jugale chez le père ? La mère n'avait-elle pas fait un nombre respectable de fausses couches ? La musculature générale des enfants donnait l'impression de la débilité hérédo-syphilitique. Ces enfants présentaient des érosions dentaires ressemblant parfois singulièrement à celles qu'à décrites Hutchinson.

H.-C. Stevens étudia en 1915 la réaction de Wassermann chez les mongoliens. Dans 21 cas le Wassermann fut positif dans 5 cas sur 20 dans le sang

soit 10 0/0 ; positif dans 5 cas soit 25 0/0 dans le liquide céphalo-rachidien. La réaction de Lange a montré une différence d'au moins deux degrés à l'échelle colorimétrique dans 90 0/0 des cas. Dans 18 autres cas, Stevens trouve une réaction de Wassermann positive dans le sang six fois soit 33 0/0 des cas, positive deux fois dans le liquide céphalo-rachidien soit 11,1 0/0 des cas. La réaction de Lange a été positive dans 100 0/0 des cas et a donné une courbe semblable à celle observée dans la syphilis de l'axe cérébro-spinal. Il est certain que la réaction de Lange n'a pas encore suffisamment affronté l'épreuve du temps pour qu'il soit permis de lui attribuer une valeur comparable à celle de la réaction de Wassermann, mais ce serait aller trop loin que de lui dénier toute valeur, car elle fait défaut dans nombre d'affections du système nerveux indépendantes de la syphilis.

Cozzolino dans un récent travail, rapporte 2 cas sur 4 où la réaction de Wassermann fut positive. Il fait remarquer que l'on se tromperait si on éliminait le rôle de la syphilis en s'appuyant seulement sur l'examen clinique des parents, parce que l'on méconnaît ainsi les infections syphilitiques latentes ou ignorées que la réaction de Wassermann peut mettre en évidence. Plus récemment Frisco dans 4 cas d'idiotie mongolienne put mettre en évidence la syphilis à l'aide de la réaction de Wassermann.

Vaglio apporte 5 cas de mongolisme. Le premier âgé de trois mois, troisième grossesse de la mère, a un frère manifestement hérédosyphilitique. L'enfant qui présente un

écrasement de la racine du nez a des végétations adénoïdes, de la micropolyadénopathie, de l'hypotonie musculaire, une légère splénomégalie. Le mongolisme est associé au myxœdème. Wassermann positif chez la mère.

Le deuxième âgé de dix-huit mois, troisième grossesse de la mère. Père tuberculeux et alcoolique. L'enfant a eu sa première dent à dix-sept mois, ne parle pas, ne se tient pas sur ses pieds, rachitique avec hypotonie musculaire. Hépatosplénomégalie. Le Pirquet est positif. Le Wassermann est positif chez la mère, négatif chez l'enfant.

Le troisième cas, père syphilitique et alcoolique. Enfant de trois mois né à terme, présentant de l'inossification crânienne, une fontanelle postérieure persistante, du cranio-tabès. Micropolyadénopathie périphérique, nez écrasé. Wassermann non pratiqué.

Le quatrième cas, trois mois, né avant terme. Coryza dès la naissance. Ne tient pas sa tête. Rachitisme, hypotonie musculaire. Wassermann négatif chez la mère et l'enfant. Cinquième cas, quinze mois. Hypertrophie thyroïdienne chez la mère, quatrième grossesse. Enfant né à terme. Pas de dents, ne parle pas. Micropolyadénopathie périphérique. Hypotonie musculaire. Wassermann négatif chez la mère et l'enfant.

Dans ces 5 cas, l'infection syphilitique est certaine dans les trois premiers. Dans le quatrième, on ne peut l'exclure certainement malgré un Wassermann négatif et dans le cinquième on ne peut l'invoquer.

Pentagna, en 1920, rapporte 41 cas d'idiotie mongolique. Dans 18 cas, la syphilis est certaine, grâce à une réaction de Wassermann positive chez l'enfant ou les parents. Dans 11 cas, la syphilis est probable. Dans un cas elle est évidente, grâce à des syphilides cutanées en évolution. Dans les 11 autres cas où la syphilis ne peut-être invoquée, l'auteur

relève comme facteur étiologique, 2 cas d'accouchements anormaux, un cas où la mère avait le facies mongolique, une cuti-réaction positive, une émotion durant la grossesse.

Deguy dans sa thèse sur 3 cas de mongolisme, non choisis a eu un Wassermann positif, un partiellement positif, un négatif.

MM. L. Babonneix et Ramus présentent à la Société de Pédiatrie le 21 mars 1922 un cas de mongolisme chez un hérédosyphilitique. Le même jour MM. Babonneix, Blum et Sémelaigne publient un cas de mongolisme infantile où l'hérédosyphilis est probable, basée sur les antécédents paternels : maladie de Hodgson (aortite chronique). Dans ce cas les traumatismes obstétricaux semblent avoir joué un rôle.

La coexistence de malformations si souvent observées dans le mongolisme plaide en faveur de la syphilis, affection dystrophiante par excellence.

La cataracte zonulaire un peu spéciale au mongolisme plaide en faveur de l'infection spécifique, hérédosyphilis retardée ainsi que l'a montré Deguy dans sa thèse.

La langue scrotale, observée dans le mongolisme est une manifestation de l'hérédosyphilis quintaire (Gaucher).

La fréquence des cardiopathies congénitales, dont certaines comme la persistance du trou de Botal sont considérées comme des manifestations hérédosyphilitiques, plaide en faveur de cette étiologie.

Les malformations génitales : cryptorchidie, phimosis souvent observées dans le mongolisme sont considérées par le Dr E. Fournier comme une manifestation possible de l'hérédo-syphilis. La syndactylie, le pied-bot congénital la fréquence des dystrophies des membres doit nous inciter à penser à l'hérédo-syphilis.

Nous nous trouvons en présence de deux sortes de facteurs étiologiques. D'une part les cas où n'agissent que les émotions, âge élevé des parents, les misères morales ou physiologiques. D'autre part les toxi-infections chroniques : tuberculose, alcoolisme, syphilis. Dans le premier groupe l'inconstance des facteurs invoqués et leur grande fréquence par rapport à la rareté du mongolisme, nous oblige à rejeter ces facteurs étiologiques comme facteurs principaux de production. L'insuffisance du contrôle anatomo-pathologique doit les faire considérer plutôt comme des facteurs adjuvants et capables peut-être d'agir avec l'aide des facteurs toxi-infectieux chroniques. Ceux-ci doivent retenir particulièrement notre attention. Le rôle de la tuberculose, de l'alcoolisme semble passer au second plan. L'hérédo-syphilis semble de plus en plus prendre une importance considérable.

En faveur de cette opinion, dont il est inutile de souligner l'intérêt pratique, les observations se multiplient et nous obligent à discuter les arguments invoqués.

III

Mécanisme d'action de l'hérédo-syphilis Notions anatomo-pathologiques

Les arguments cliniques et les opinions basées sur les réactions biologiques ont été envisagés dans le chapitre précédent. Nous savons aussi l'importance que l'on attribue à la syphilis, celle-ci agissant comme facteur dystrophiant. Il est nécessaire d'envisager par quel mécanisme agit la syphilis. Nous devons fonder nos hypothèses sur les connaissances anatomo-pathologiques. Trois hypothèses sont plausibles.

1° La syphilis lèse directement le cerveau.

2° La syphilis agit par l'intermédiaire des glandes endocrines qui produisent secondairement les troubles de développement des centres nerveux.

3° L'action de la syphilis se produit simultanément sur le cerveau et les glandes endocrines.

1° Le cerveau du mongolien est petit, globuleux, avec sa partie antérieure moins développée que les parties latérales et postérieures. Les circonvolutions sont peu développées et aplaties (lissencéphalie). Le cerveau se présente comme un cerveau en quelque sorte simplifié (Babonneix). Paul Biach a

observé des lésions histologiques de la corticalité cérébrale. Pour Philippe et Oberthür le cerveau du mongolien résulterait d'une agénésie des éléments cellulaires de la zone corticale qui serait primitive pour ces auteurs. Pour Babonneix au contraire, cette agénésie serait secondaire à des altérations méningo-vasculaires. En effet, M. Babonneix (1909) examinant un cerveau de mongolien dit : « Il existait un arrêt de développement qui, selon toute vraisemblance, peut être attribué à une méningite chronique ou syphilitique ou tuberculeuse ou inflammation banale ». Dans ce cerveau cet auteur vit dans un sillon méningé de l'écorce, un nodule périvasculaire d'apparence gommeuse.

Cette observation anatomo-pathologique de M. L. Babonneix n'a pas été confirmée par MM. Lhermitte et Lemaire dans l'observation que nous publions dans ce travail. Ces auteurs n'ont trouvé nulle part une périvascularite gommeuse. Ils n'ont constaté qu'une agénésie assez nette de la couche des petites cellules pyramidales en un assez grand nombre de régions de la zone corticale de l'encéphale. Ce qui confirmerait les observations de Paul Biach et Philippe et Oberthür.

2° Le mongolisme a été rattaché par certains auteurs à des lésions des glandes endocrines. Crookshank signale des lésions génitales et hypophysaires et l'action de polyopothérapie. Irving H. Pardee rattache le mongolisme aux troubles glandulaires des parents transmis héréditairement. Char-

ling rapporte le cas d'un mongolien né d'une mère ayant une maladie de Basedow. J.-E. Mac Clelland pense que la syphilis agit par l'intermédiaire des glandes endocrines probablement le corps pituitaire. Seris pense que c'est la perversion fonctionnelle du corps thyroïde pendant la gravidité qui détermine une insuffisance glandulaire secondaire dans le mongolisme. Stöltzner a observé que quelquefois les mères des mongoliens présentaient le tableau de l'hypothyroïdie pendant leur grossesse. H.-C. Stevens qui croit à l'origine hérédo-syphilitique du mongolisme pense que celle-ci agit en altérant les glandes endocrines particulièrement la pituitaire.

Oscar J. Raeder a étudié l'insuffisance endocrinienne chez les débiles mentaux. Sur 100 cas il observe 10 lésions très marquées de 3 ou 4 glandes, 11 lésions marquées, 53 lésions modérées et 26 cas avec absence de lésion, soit 74 0/0 d'anomalies glandulaires. La syphilis fut relevée dans 11 cas, mais l'auteur avoue dans la discussion de son mémoire, qu'elle ne fut pas considérée dans tous les cas et que plus de 50 0/0 des cas comportaient des lésions syphilitiques. Parmi ces 100 débiles se trouvaient 5 mongoliens présentant des lésions des glandes endocrines. Un des mongoliens présentait de l'hypothyroïdie, un gros thymus, des lésions des ovaires, une insuffisance surrénale et hypophysaire. Au microscope la thyroïde présentait un aspect infantile avec absence de colloïde.

MM. Lhermitte, H. Slobojano et A. Radovici ont

présenté le 21 juin 1921 à la Société de Pédiatrie une étude histo-pathologique d'un cas de mongolisme. « Nous avons constaté, à l'autopsie, des lésions très accusées, non seulement de l'encéphale mais de certains viscères, tels que le foie et le rein, ainsi que des glandes vasculaires sanguines, particulièrement le corps thyroïde et les glandes surrénales.

Dans le cerveau dont les circonvolutions affectaient le type simplifié, les modifications les plus apparentes consistaient dans l'arrêt de développement des corps calleux parsemés d'îlots de nécrose, la présence de neuroblastes dans la substance blanche sous-corticale, l'épaississement de la névroglie marginale. Dans la moelle épinière et la partie inférieure du bulbe, nous avons noté la présence d'un foyer de ramollissement hémorragique central détruisant une partie de la substance grise. Mais le fait qui nous semble le plus digne d'intérêt consiste dans les lésions viscérales de l'appareil endocrinien. Le foie, comme le rein, présentaient d'indiscutables lésions surtout disposées en foyers irradiants, au sein desquels les éléments parenchymateux apparaissaient atrophiés.

En outre, l'examen du foie laissait reconnaître des modifications d'un autre ordre : la présence de filets nerveux traversant comme au hasard le parenchyme hépatique.

De ces altérations nous pouvons rapprocher celles des glandes surrénales dans lesquelles la substance médullaire faisait complètement défaut (la substance

corticale très développée contient des formations adénomateuses spongiocytaires). Enfin le corps thyroïde, nettement atteint de sclérose, présentait une réduction des plus nettes des vésicules sécrétantes et de la substance colloïde. »

Plus loin, ces auteurs ajoutent : « Si les foyers de désintégration du corps calleux et de la moelle cervicale de même que les ilots de sclérose du corps thyroïde et du rein semblent être les témoins d'un processus infectieux à localisation vasculaire, des anomalies de l'encéphale ne peuvent être attribuées qu'à un trouble de développement embryonnaire.

Agénésies et lésions inflammatoires, telles sont, dans notre cas, les modifications qui se laissent aisément identifier. »

« Tout ce qu'autorise à conclure l'examen histopathologique, c'est que de telles lésions pourraient être de nature syphilitique. »

Les opinions envisagées par Crookshank, J.E. Mac Clelland et Oscar J. Raeder, appuyées par cette très belle étude histo-pathologique de M. Lhermitte nous montrent l'importance des lésions endocriniennes dans le mongolisme.

M. Lhermitte ajoute « l'arriération mongolienne ne peut pas être considérée comme une affection liée exclusivement à des altérations de l'encéphale et dans son déterminisme interviennent des modifications structurales et fonctionnelles, non seulement de l'appareil endocrinien, mais parfois aussi des grands émonctoirs, tels que le foie et le rein. »

3° Il existe une liaison indiscutable entre le système nerveux et l'appareil endocrinien. L'action du processus toxi-infectieux, syphilitique se produit-il d'abord sur le système endocrinien ou bien simultanément sur celui-ci et les centres nerveux ?

La liaison du système nerveux avec le système endocrinien est affirmée par certaines lésions observées chez les anencéphales, ceux-ci sont le plus souvent privés de leur cortico-surrénale.

Browne a étudié un syndrome d'anencéphalie dans lequel fœtus put atteindre son plein développement sans posséder d'hypophyse, ni de pinéale avec un thymus hypertrophié, des surrénales petites ou absentes avec hypoplasie des follicules ovariens. Dans le même ordre d'idée le crétinisme est un exemple d'affection endocrinienne reconnu.

Les lésions endocriniennes semblent donc prendre une importance assez grande dans le mongolisme. Or Barthélemy (Thèse Paris, 1919) admet avec le professeur Hutinel que la débilité endocrinienne transmise relèverait le plus souvent de l'hérédosyphilis. La syphilis manifeste son action nocive durant la vie embryonnaire par l'intermédiaire des toxines spécifiques qui provoquent des altérations des organes glandulaires. Cette pathogénie explique le peu de résultats que donne le traitement mercuriel et le fait que les troubles endocriniens sont surtout améliorés par l'opothérapie. Fait qui se vérifie dans le mongolisme. L'heureuse action du traitement polyopothérapique (thyroïdien, hypophysaire et

surrénale) a été signalé par Crookshauk puis par MM. Comby, Nobécourt et Apert, lors de la discussion du cas de M. Lhermitte.

L'anatomo-pathologie ne nous révèle donc pas le mécanisme d'action de l'hérédo-syphilis dans le mongolisme. Si M. Babonneix a trouvé un nodule périvasculaire dans un cerveau de mongolien, si M. Lhermitte a trouvé des îlots de sclérose du corps thyroïde et du rein qui semblent être les témoins d'un processus infectieux à localisation vasculaire, cet auteur n'a constaté dans ses deux cas qu'une simple agénésie cellulaire. L'action directe de l'hérédo-syphilis sur la production de l'idiotie mongolienne n'est pas démontrée. Peut-être agit-elle par l'intermédiaire des glandes endocrines ou par un mécanisme plus complexe, non encore établi ?

IV

Éléments du diagnostic de l'hérédo-syphilis. Sa fréquence.

Pour attribuer au mongolisme une étiologie hérédosyphilitique, les observations publiées doivent se fonder sur deux sortes d'éléments.

a) Les éléments du diagnostic de l'hérédo-syphilis.

b) La fréquence de l'hérédo-syphilis dans les antécédents des mongoliens pour que l'on ne puisse parler de simple coexistence.

Les éléments de diagnostic de l'hérédo-syphilis s'appuient sur des signes de certitude, de probabilité, de présomption.

1° Signes de certitude :

a) Chez les parents, la syphilis avouée ou chez ceux-ci des manifestations syphilitiques en évolution ;

b) Hydramnios de la mère ;

c) Augmentation de volume du placenta ;

d) Chez l'enfant, les syphilides cutanéomucosées, les Rhagades, le Pemphigus palmo-plantaire.

e) Une réaction de Wassermann positive chez l'enfant ou la mère. Un Wassermann peut-être négatif chez l'enfant en bas âge, alors qu'il est positif chez la mère et cependant l'enfant est manifestement hérédosyphilitique. La réaction de Wasser-

mann ne se révèle positive que chez un enfant d'au moins 15 jours.

2° Signes de probabilité :

a) Fausse-couches de la mère. Foetus macéré, accouchements prématurés. Polyléthalie infantile des premières semaines ;

b) Splénomégalie primitive dès les premières semaines avec ou sans hépatomégalie.

c) Coryza spécifique, précoce ;

d) Rachitisme cranien précoce ;

e) Végétations adénoïdes congénitales ;

f) Convulsions essentielles sans tétanie ;

g) Pseudo-paralyse de Parrot ;

h) Aspects des veines épicroaniennes ;

L'extrême précocité de ces signes est nécessaire (de la sixième semaine au quatrième mois pour imposer dans nos régions le rôle de la syphilis. Plus tard d'autre causes, la tuberculose, les troubles digestifs, les infections banales seraient capables de produire ces signes.

3° Signes de présomption.

a) Hépatomégalie avec foie dur ;

b) Hydrocèle ankystée congénitale ; la tuméfaction des testicules. Sarcocèle ;

c) Adénite sus-épitrochléenne bilatérale ;

d) Strabisme convergent congénital essentiel ;

e) Les malformations diverses ;

f) Le mauvais état général de l'enfant, la débilité congénitale sans raison.

Ces signes de présomption doivent être associés

aux précédents pour avoir quelque valeur. Nous ne nous baserons pas uniquement sur eux pour faire un diagnostic d'hérédo-syphilis.

La fréquence de la syphilis doit être envisagée. Actuellement cette maladie s'observe beaucoup plus depuis la guerre. L'hérédo-syphilis se rencontre dans une proportion de 33 o/o des nouveau-nés. C'est le chiffre donné par le professeur Marfan et le Docteur Lemaire et rapporté par Donzeau dans sa thèse.

Pour que l'hérédo-syphilis puisse compter comme facteur étiologique dans le mongolisme et que l'on ne puisse invoquer le fait d'une simple coïncidence il faut que l'on puisse rencontrer la syphilis dans plus d'un tiers des cas, d'un groupe d'observations.

Quatorze cas de Mongolisme

Nous allons étudier les 14 observations que nous devons à la grande bienveillance de M. le professeur Marfan et de M. le Dr Lemaire. Elles ont été recueillies dans leurs services soit à l'hôpital des Enfants-Assistés, soit à la consultation de l'hôpital Trousseau, soit à l'école de puériculture de la Faculté de médecine. Ce sont des observations non choisies, recueillies au hasard des circonstances.

Obs. 1 (Service de M. le professeur Marfan) T... Georges.
— Poids à la naissance 3 kgr. 500 (4 avril 1920). Premier examen 13 juillet 1920. *Mongolisme*. Anémie. *Hernie inguinale double*. *Testicule gros et dur*. *Inossification crânienne*.

Antécédents personnels. — Troisième enfant nourri au sein par sa mère. Premier né à terme bien portant. A 12 ans 1/2. Deuxième mort-né à 7 mois. Troisième à terme.

Antécédents héréditaires. — Mère : syphilis en 1917 (4 inj. 914 à Saint-Louis, 4 piqûres benzoate). Traitée au cours de sa grossesse à Tarnier par Hg. et 914.

21 avril 1920. — Réaction de B. Wassermann négative (mère et enfant).

3 août, 4 kgr. 700. — *Coryza*. Soumis au lactate d'Hg.

31 août, 5 kgr. — 15 frictions Hg.

11 novembre. — Radiographie du *thymus qui paraît gros*. Quelques ombres au poumon. C. R. négative.

Nous sommes en présence d'un hérédo-syphilitique. La syphilis fut contractée par la mère en 1917. Traitée, la réaction de fixation se montra négative pour la mère et l'enfant. Nous constatons du coryza, de l'inossification crânienne, un gros thymus, un testicule gros et dur et un stygmate dystrophique : une hernie inguinale double. Ici la syphilis est donc certaine.

Obs. 2 (Service de M. le professeur Marfan). — S... Andrée, née le 22 octobre 1918. — Premier examen le 15 novembre 1918. *Mongolisme et insuffisance thyroïdienne*.

Antécédents héréditaires. — Père : paludisme. Mère bien portante : pas de fausse couche.

Antécédents personnels. — Huitième enfant né à 8 mois pesant 1 kgr. 500 nourri au sein (deux enfants morts de méningite, les autres toussent à la moindre cause). *Débilité congénitale. Cranio-tabès occipital et pariétal droit. Bosses pariétales exagérées. Front olympien. Coryza. Convulsions.*

31 mai 1920, 7 kgr. 510. — Apparition des molaires, les incisives ne sont pas apparentes, 6 octobre 1920, 2 ans, 8 kilogrammes, 4 dents.

11 mai 1921. — 10 kgr. 250, 8 dents.

15 octobre 1921. — 11 kgr. 800, 16 dents. Ne marche pas, se tient assise depuis un an. Prononce quelques paroles.

L'enfant n'est pas propre. Reconnaît tout le monde. Ne

s'amuse pas avec des jouets. Ne sort plus la langue de la bouche. *Strabisme intermittent*. Donné extrait thyroïdien.

3 novembre 1921. — Diminution de l'infiltration des mains et de la face. L'enfant est plus éveillée, dit « Maman », depuis huit jours (20 frictions Hg.).

3 décembre 1921. — Blépharite, sortie d'une incisive médiane inférieure. Réaction de B. Wassermann négative.

Les antécédents héréditaires de notre petite malade ne nous permettent pas ici d'incriminer la syphilis et cependant malgré un Wassermann négatif nous sommes en présence d'un débile congénital, né à 8 mois, ayant du *cranio-tabès*, du *coryza*, des convulsions, les bosses pariétales exagérées, un front olympien, un strabisme intermittent. La syphilis est probable mais non certaine.

Obs. 3 (Service de M. le professeur Marfan). — T... Rolande, née le 20 février 1920. Premier examen : 25 mai 1920. *Mongolisme léger*, pas de myxœdème. *Cranio-tabès*. *Rate un peu grosse*. *Végétations adénoïdes*. Allaitement au sein. Nutrition satisfaisante.

Antécédents héréditaires. — Père touse. Mère bien portante. Troisième enfant, deux morts l'un à 16 mois, l'autre à 15 mois de bronchopneumonie. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels. — Né à terme (Poids inconnu). Grossesse et accouchement normaux. Enfant cyanosé à la naissance. *Coryza dès la naissance*. Réaction de B. Wassermann positive.

La mère l'amène parce qu'elle présente le même facies que son deuxième enfant mort à 15 mois.

25 mai 1920, 4 kgr. 100. — Léger degré de facies mongolien. Bon état de nutrition, fontanelles largement ouvertes. *Cranio-tabès* à droite, pas de déformations rachitiques ni de ganglions sus-épitrochléens. Rate un peu grosse. Aucun signe de myxœdème. Pas de malformation cardiaque. *Végétations adénoïdes*. Série de 15 frictions Hg.

13 juillet. — Bronchite capillaire, 23 septembre, 5 injec-

tions sous-cutanées de novarsénobenzol, traitement à l'extrait thyroïdien.

24 mars 1921, 5 kgr. 700. — Signes d'ostéolymphatisme. *Ratedure et profonde*. Injection sulfarsénol. 7 mai, 6 kgr. 050, une dent. 6 août : 6 kgr. 300. Rate non perceptible. Fontanelle largement ouverte, vient de mettre deux dents, lactate d'Hg.

21 janvier 1922, 8 kgr. 300, 2 ans. — L'enfant paraissait aller mieux quand elle a fait une broncho-pneumonie (40° pendant 8 jours). Actuellement tousse. A 10 dents, prononce quelques mots et se tient debout. Gros râles ronflants. 24 février 1922, morte de broncho-pneumonie.

Ici il s'agit bien d'une hérédosyphilitique. Le Wassermann est positif. Les stigmates abondent. Syphilis certaine.

Obs. 4 (Service de M. le professeur Marfan). — C..., garçon, premier examen, 6 juillet 1917, à 2 mois.

Antécédents héréditaires. — Mère, *une fausse couche*.

Antécédents personnels. — Né avant terme, élevé au sein. Poids 2 kgr. 400 *Mongolisme*. *Végétations adénoïdes*. Poids stationnaire depuis la naissance. Frictions Hg.

2 mai 1918. — A percé deux dents. *Coryza*. Frictions Hg.

5 novembre 1918. — Impétigo, agitation, insomnie.

1^{er} juillet 1919. — 27 mois, ne marche pas, est en train de percer des dents. 9 mars, 10 kgr. 800, rhino-pharyngite.

6 juillet 1920, 11 kgr. 900. — 11 séries de frictions Hg. en trois ans, l'enfant marche, est très agité, très instable, n'a pas la notion du danger, sa mère est obligée de le surveiller continuellement. Parait aimer beaucoup la musique. Présente une poussée de prurigo strophulus. Cuti-réaction négative. Rien de positif en faveur d'une origine possible de ce cas. La tuberculeuse doit être écartée, la cuti-réaction est négative. Cependant la mère a fait une fausse couche et l'enfant a présenté du coryza et des végétations adénoïdes. Etiologie inconnue.

Obs. 5 (Service de M. le D^r Lemaire). — A... Marie-Louise, 11 mois 1/2, 18 mai 1920.

Antécédents héréditaires. — Père, lésion au poumon depuis la guerre. Mère très fatiguée, première grossesse. Pas de fausse couche. Grossesse et accouchements normaux.

Antécédents personnels. — Née à terme. Poids 3 kgr. 800, nourrie au biberon, mise en nourrice à trois semaines. Respire mal par le nez, pas de dents. Premier examen, 7 mai 1920. *Facies mongolien* avec racine du nez écrasée. *Ramollissement avec plaque de cranio-tabès* au niveau de la suture pariéto-occipitale droite. Incurvation des tibias en dedans et en arrière avec *bourrelets sus-malléolaires*. *Chapelet costal*. *Gros coryza*. Voûte palatine très ogivale. Tendance légère à la cyanose dans les cris. Etat de nutrition médiocre avec hypothermie. Très petite taille. Cœur normal. Pas de foyer de bronchopneumonie. Rate normale. Foie débordant comme celui d'un enfant de six mois. *Petite micro-polyadénopathie*.

14 mai 1921. — 5 kgr. 340. L'enfant tient mal sa tête, ne se tient pas assis. Submatité à la base droite avec foyers de râles muqueux à bulles fines.

Nous avons affaire à des parents épuisés. La misère physiologique peut ici être mise en cause. Cependant notre petite malade présente des signes de rachitisme dit syphilitique, si l'état peu satisfaisant des parents peut faire penser à un produit d'épuisement, la petite malade se révèle comme une enfant présentant des stigmates probables de syphilis.

Obs. 6 (Service du Dr Lemaire) C... Constantine, née le 31 mars 1921.

Antécédents héréditaires. — Mère : un enfant né précédant mariage, mort de méningite à 26 mois. Père bien portant.

Antécédents personnels. — Deuxième enfant, née à terme. Poids 3 kgr. 500, nourrie au sein. Premier examen, 15 novembre 1921 à 7 mois 1/2. *Facies mongolien*. *Cardiopathie congénitale*. *Hérédo probable*. Amaigrissement. *Splénomégalie*. Pas de dents. *Léger chapelet thoracique*, base du nez aplatie. Pas de cranio-tabès. Fontanelle légèrement ouverte.

Petit souffle systolique au quatrième espace intercostal gauche près du sternum. Frictions Hg et sulfarsénol en injections.

12 décembre 1921. — 5 kil. 150. Respiration bronchique nette avec quelques râles et submatité base gauche région sus-épineuse droite.

Ici nous sommes en présence d'un hérédoprobable.

Obs. 7 (M. le Dr Lemaire). — F. D... Raymonde. *Antécédents héréditaires*, mère, *une fausse couche* il y deux ans, *de trois mois*. **Accouchement normal.**

Antécédents personnels. — *Née trois semaines avant terme*. Poids : 2 kgr. 700. *Débilité congénitale*. Incapacité de têter. Ictère des nouveau-nés avec vomissements abondants une heure après chaque tétée. Cessés spontanément il y a huit jours. Premier examen : 20 mai 1921. Cinq semaines. — *Facies mongolien*. Persistance de la fontanelle postérieure, large suture sagittale. Le reste du squelette normal. Dermatite exfoliatrice du siège, des membres inférieurs et de la ceinture pelvienne. Intertrigo. *Ragades spécifiques des lèvres et du menton*. Omphalite imparfaitement cicatrisée avec érythème. Desquamation cutanée non terminée sur le tronc et l'abdomen. Pas de convulsion. Rate, foie et cœur normaux. Frictions Hg.

13 juillet 1921. — 3 kgr. 650. Guérison de la dermatite exfoliatrice, des ragades labiales laissant cicatrices discrètes, persistance de l'inossification crânienne aussi accentuée, apparition d'une légère *splénomégalie dure*. Reprise des vomissements. Frictions Hg.

11 octobre 1921. — 5 kgr. 800 (6 mois). Fontanelle latérale ramollie avec *léger cranio-tabès* autour. Matité manubriale. Fréquentes crises de cyanose localisée uniquement au bras gauche, l'enfant ne tient pas encore sa tête. Radiographie du médiastin et du thymus qui est gros. Quatre séances de radiothérapie. 6 décembre 1921. — Regression et disparition presque complète de la matité manubriale. Persistance d'une fontanelle médio-sagittale. Consolidation du cranio-tabès dans

les autres parties. L'enfant s'éveille, tient sa tête, mais ne se tient pas assis. La bouche demeure entr'ouverte. Otite moyenne suppurée. Coryza. Hypotonie musculaire accentuée.

7 janvier 1922. — Hématémèse avec vomissements bilieux très abondants. Mœlena abondants. Diarrhée avec légère deshydratation sans prostration. Pouls rapide. Ulcération du duodénum.

12 janvier 1922. — Odeur acétonémique de l'haleine. Coma. Mort.

La petite malade est syphilitique, les ragades des lèvres et du menton le montrent.

Obs. 8 (E. P. F. M.). — F... Raymond, né le 8 mai 1921. Poids naissance, 2 kilogrammes. *Antécédents héréditaires*. — Père bonne santé, mère, douleurs rhumatismales, six grossesses. Pas de fausse couche, cinq à terme. Georges soigné pour coxalgie (Berck, 1904-1906).

Antécédents personnels. — Né trois semaines avant terme. *Débile*. *Facies mongolien*. Persistance de la fontanelle post. Large suture sagittale. Foie normal. *Splénomégalie*. *Cœur* : large matité précordiale débordant le mamelon. Premier bruit systolique soufflant au niveau de l'extrémité gauche du troisième espace intercostal, deuxième bruit vibrant comme claqué. Ictère des nouveaux-nés. Œdème des mains il y a huit jours. L'enfant tête mal. Hypothrepsie encore très marquée. Tirage sus et sous-sternal. Pas de cyanose ni de phénomènes pulmonaires. *Micropolyadénie*. Frictions Hg.

24 août. — Matité précordiale toujours considérable, débordant les deux mamelons. On n'entend plus de souffle mais il existe un tirage sous-costal inspiratoire et l'on sent les battements de la pointe du cœur dans la région de l'appendice xyphoïde. Pas de nouvelle crise de cyanose depuis un mois 1/2. Frictions Hg.

12 octobre. — Pas de souffle cardiaque. Radiographie montre une ombre cardiaque élargie occupant tout l'hémi-thorax. Frictions Hg. Corps thyroïde, 3 milligrammes.

12 janvier 1922. — Projection constante de la langue hors de la bouche. Persistance du facies mongolien. Absence de souffle organique. Polypnée avec tirage sous-sternal et sous-costal. La respiration est parfois très rapide (100 à la minute). Fontanelle antérieure toujours largement ouverte. *Langue géographique*. Pas de dents. Testicules descendus et un peu petits.

La naissance avant terme, la débilité ; l'existence d'une malformation cardiaque, une langue géographique, l'inossification crânienne, la micropolyadénie nous font porter le diagnostic de syphilis certaine.

Obs. 9. — B..., Lucien. (E. P. F. M.). Né le 14 janvier 1920. *Antécédents héréditaires* : Père, bonne santé. Mère 3 grossesses dont 2 fausses couches (une de 3 mois en 1912, une autre de 4 mois en 1914). Grossesse normale. Accouchement avant terme. *Antécédents personnels*. Né à 7 mois. Nourri au sein.

Premier examen : 26 avril 1920 à l'âge de 3 mois. Poids 4 k. 650. *Facies Mongolien*. *Spécificité probable*. Anémie. *Cranio-tabès marqué*. *Testicules volumineux*. *Réaction de B. Wassermann positive le 4 juin*. 16 juin 1920. Léger erythème fessier. Le bord inférieur de l'iris est caché par la paupière inférieure. Frictions Hg.

1^{er} février 1921. — *Léger chapelet costal*. *Coryza mucopurulent*. Persistance de la *splénomégalie*. *Cranio-tabès consolidé*. Bon état de nutrition. Squelette normal. 1 dent.

23 mars. — A un an le facies n'a plus le caractère mongolien. 20 août 1921. Disparition de la splénomégalie. Aucun trouble squelettique. 5 dents.

29 juin. — 8 dents. Marche. Hypotonie musculaire.

17 octobre 1921. — Cuti-réaction négative. Radiographie : Adénopathie trachéo-bronchique.

Le Wassermann est positif, les stigmates sont nombreux. La syphilis est certaine.

Obs. 10. — G... (S. M. le professeur Marfan). Né le

14 août 1920. Premier examen le 4 octobre 1918 à l'âge de six semaines. *Facies mongolien*. Fontanelle postérieure ouverte. *Suture sagittale ouverte avec bords mous*. *Végétations adénoïdes*. Allaitement mixte.

22 octobre 1918. Poids 3 k. 600. Frictions Hg. 29 juillet 1919, 6 k. 760, va bien. Paraît se développer au point de vue psychique. Corps thyroïde. 30 septembre 1919. 6 k. 600 l'enfant est désinfiltré. Ne se tient pas encore debout. 3 dents. 20 janvier 1920. Poids : 7 k. 750. 8 dents manque incisives latérales et 2 molaires. Lactate Hg.

Le cas est douteux. L'inossification crânienne précoce, les végétations adénoïdes nous permettent de penser à une syphilis probable.

Obs. 11. — V..., Albert (S. M. Dr Lemaire). *Antécédents héréditaires*. — Mère dix grossesses, huit enfants vivants. Premier enfant né débile, congénital mort à 6 mois de coqueluche, le cinquième mort-né (6^e mois). Le dixième, *hydramnios de la mère*. Accouchement sans incident.

Antécédents personnels. — *Poids de naissance* 1 k. 750, nourri au sein pendant deux mois. Disparition du lait. Pas de troubles digestifs. Pas de convulsions. Ictère des nouveaux-nés. Retard de cicatrisation de l'ombilic avec hémorragie prolongée. *Coryza dès la naissance*. Actuellement âgé de 9 mois. 3 février 1922. Fontanelle postérieure ossifiée mais suture sagittale encore largement ouverte avec fontanelle accessoire. Fontanelle antérieure normale. Assez bon état de nutrition. *Léger chapelet costal*.

Micropolyadénopathie. Foie normal. Pas de splénomégalie. Testicules normaux. Percussion thoracique normale. Cœur normal. L'enfant tient sa tête. A un *facies mongolien*. Projection permanente de la langue entre les lèvres. Ne présente aucun phénomène de parésie. *Coryza marqué*. Pas de signe d'hypertrophie du thymus. Légère cyanose des lèvres et de la langue. Pas de dents. Pas de signes d'otite. Traitement hydrargyrique.

L'hydramnios de la mère, la débilité de l'enfant, son coryza en font un cas certain.

La syphilis est en cause.

Obs. 12. — L... Jean (service de M. le Dr Lemaire).

Antécédents héréditaires. — Mère bien portante. Pas de fausse couche. Une fille de 10 ans bien portante. Père gazé, touse.

Antécédents personnels. — Deuxième enfant, né à terme 23 août 1921 pesant 3 kgr. 500 (accouchement normal). Emotions pendant la grossesse : mort d'une sœur et d'une belle-sœur. Nourri au sein après refus les premiers jours, cyanosé à la naissance.

Premier examen, 5 mai 1922 (20 mois), facies mongolien. Fente palpébrale oblique en amandes avec épicanthus bilatéral.

Brachycéphalie, *saillie des bosses pariétales*. Fontanelle antérieure fermée, bouche entr'ouverte avec projection de la langue contre les lèvres. Racine du nez écrasée, *coryza depuis la naissance*. Squelette normal sauf thorax légèrement évasé. Bon état de nutrition. Cœur, poumon normaux, légère submatité rétro-manubriale. *Micropolyadénopathie*. *Testicules non descendus*, ne se sentant pas dans le canal. *Hypotonie musculaire*. Ne marche pas seul, tenu par la main depuis un mois, ne parle pas, 4 incisives et une première molaire supérieure droite. Pas de signes de tétanie, pas de convulsions. Réflexes normaux. Depuis six mois l'enfant fait comprendre quand il veut uriner, l'enfant est propre. Depuis quelques jours il pleure en urinant. Albumine dans l'urine. Pas de sucre. Radiographie montre un thymus normal. Réaction de Wassermann négative.

Dans ce cas le facteur émotion semble avoir joué un rôle, pendant la grossesse. L'enfant a présenté du coryza depuis sa naissance, nous constatons de l'hypotonie musculaire. Une tare dystrophique : testicules non descendus et ne se sentant pas dans le canal inguinal. Le Wassermann est négatif. L'étiologie est incertaine.

Obs. 13. — W. Pierre (E. P. F. M.).

Antécédents héréditaires. — Père avait été ajourné pour souffle au cœur (?) a été prisonnier huit mois en Allemagne ; est revenu très affaibli. Mère bonne santé, deuxième gestation, *une fausse couche de trois mois en 1920*, deuxième grossesse sans traumatisme psychique ou moraux.

Antécédents personnels. — Né à terme, 14 novembre 1921, nourri au sein, poids 3 kgr. 600.

Constipation opiniâtre depuis la naissance.

17 mai 1922 (6 mois). — Poids : 5 kgr. 190. Facies mongoloïde avec épicanthus, méplat facial des régions des pommettes.

Projection de la langue entre les lèvres.

Aucun signe de myxœdème associé. Coryza dès la naissance. Pas de micropolyadénopathie, splénomégalie.

Brachycéphalie marquée. Fontanelle postérieure accentuée. Ramollissement de la suture pariéto-occipitale droite.

Maladie de Roger : Souffle systolique dont le maximum est au niveau du IV^e espace intercostal gauche près du sternum, ne dépassant pas le mamelon. Pas de souffle à la pulmonaire. Matité cardiaque très étendue transversalement. On sent les pulsations cardiaques sous la région xyphoïdienne. Axyphoïdie. Tirage rachitique. Cyanose dans les cris. Poumons normaux sauf légère matité interscapulo-vertébrale gauche.

Radio du cœur à Trousseau. Frictions Hg.

Cet enfant, dont la mère a fait une fausse couche a présenté du coryza, une grosse rate. Il a une maladie de Roger et de plus un facteur dystrophique : l'absence d'appendice xyphoïde. L'existence d'une maladie de Roger nous fait ranger ce cas parmi ceux où l'hérédosyphilis est certaine.

Obs. 14. — Rob... J..., 3 semaines. Entre à la crèche de l'hôpital des Enfants-Malades (service de M. le professeur Marfan) le 18 novembre 1919.

Antécédents héréditaires. — Le père est inconnu. La mère a présenté quelques années avant l'accouchement une pleu-

résie séro-fibrineuse et depuis des bronchites fréquentes. Pas de fausses couches. Seul enfant.

Antécédents personnels. — Né huit à quinze jours avant terme. Poids de naissance 2.750 grammes. Allaité au sein pendant huit jours, il est soumis ensuite à l'allaitement au biberon.

Le 13 novembre, l'enfant est pris de diarrhée muco-granuleuse qui devient les jours suivants liquide et verte. Le 17 novembre, cette diarrhée se complique de vomissements. L'enfant refuse les biberons.

Examen à l'entrée. — Etat d'hypothrepsie accentuée. Facies mongolien caractéristique : obliquité de la fente palpébrale, épicanthus, méplat facial. Brachycéphalie. Saillie permanente de la langue entre les lèvres. Foie, rate, poumons normaux. Squelette normal. Cœur : matité cardiaque un peu augmentée de surface.

Cuti-réaction négative. Réaction de Wassermann positive.

Durant le séjour de l'enfant dans le service jusqu'à sa mort, les troubles digestifs s'accroissent, l'amaigrissement s'accroît et l'enfant meurt d'athrepsie le 14 décembre 1919.

A l'autopsie. — Crâne normal, sauf congestion du diploé des pariétaux.

Cerveau du type de l'idiotie mongoloïde à circonvolutions de faible volume. Pas de lissencéphalie.

Présence de toutes les circonvolutions qui sont cependant peu développées ne possédant que de rares et faibles incisures sans plis de passage. Absence de réaction inflammatoire méningée. Cervelet, bulbe et moelle normaux.

Corps thyroïde normal. Thymus très atrophié, réduit à une lame très mince et étroite.

Foie, rate, rein, capsules surrénales normaux.

Poumon : léger œdème pulmonaire.

Cœur : hypertrophie du ventricule droit avec augmentation de volume de l'artère pulmonaire qui est plus grosse que l'aorte dans sa portion qui va de l'orifice sigmoïde jusqu'à l'origine du canal artériel. Le canal de Botal est obturé mais constitue un gros ligament de 4 millimètres de diamètre.

Cloison interventriculaire normale. Organes génitaux : persistance dans le ligament large de l'organe de Rosenmüller très développé.

L'examen histologique des centres nerveux a été fait par MM. Lhermitte et Lemaire. Il n'a montré que deux anomalies.

1^o Un certain épaissement de la pie-mère sans qu'il y ait d'infiltration inflammatoire.

2^o Une agénésie assez nette de la couche des petites cellules pyramidales en un assez grand nombre de région de la zone corticale de l'encéphale.

Il n'existe nulle part une périvascularite gommeuse, élément essentiel de toute lésion syphilitique.

Chez cet enfant manifestement syphilitique, dont la réaction de Wassermann est positive, l'examen histologique du cerveau n'a révélé aucune lésion syphilitique certaine. L'aspect du cerveau présente seulement l'aspect habituel d'un cerveau d'idiot et en particulier d'un cerveau d'idiotie mongolienne. L'examen anatomo-pathologique confirme ceux de MM. Philippe et Oberthür, Paul Biach, mais non la belle observation de M. Babonneix, mais ne nous permet pas de pénétrer le mécanisme d'action de l'hérédosyphilis dans le mongolisme.

Les 14 observations précédentes nous ont montré la coexistence de signes de syphilis chez huit mongoliens. Chez ceux-ci la syphilis est certaine.

Chez quatre autres mongoliens l'examen clinique a montré des signes probables de syphilis, mais soit que ces signes se trouvent en trop petit nombre ou soit qu'il s'agisse seulement de signes de probabilité ou de présomption, il ne nous a pas été permis d'affirmer la coexistence de la syphilis chez ces quatre mongoliens. Chez ceux-ci la syphilis est probable.

Il reste deux cas, où la syphilis n'est pas en cause dans l'un le facteur émotion semble avoir joué un rôle (obs. XII) dans l'autre (obs. IV) l'étiologie est inconnue.

Nous avons noté dans l'observation V où la syphilis est probable la coexistence du facteur : misère physiologique, invoqué par divers auteurs.

Nous concluons donc :

Huit cas de coexistence certaine de l'hérédo-syphilis (obs. I, III, VII, VIII, IX, XI, XIII et XIV) soit 57 o/o des cas.

Quatre cas de coexistence probable de l'hérédo-syphilis (obs. II, V, VI, X) soit 29 o/o des cas.

Deux cas où l'étiologie est inconnue soit 14 o/o des cas.

Le fait de rencontrer 57 o/o de cas où l'on peut affirmer la coexistence du mongolisme et de l'hérédo-syphilis et 29 o/o de cas où l'on peut la suspecter, nous permet de penser qu'il existe une relation de cause à effet entre ces deux affections.

CONCLUSIONS

1° L'Idiotie mongolienne ou mongolisme est une affection congénitale dont le tableau clinique est actuellement bien tracé et qui est beaucoup plus fréquente que ne le disent les auteurs classiques.

2° Les premiers auteurs qui décrivirent cette forme d'idiotie lui donnaient pour principales causes : la misère physiologique et les émotions éprouvées par la mère durant sa grossesse. Ils en faisaient aussi le résultat de l'épuisement de la mère par une longue série de grossesses et insistaient également sur l'âge avancé des géniteurs comme facteur étiologique.

3° Mais au cours de ces dernières années, on a reconnu que la syphilis héréditaire jouait certainement un rôle dans l'étiologie du mongolisme.

A la suite de récents travaux et d'après les faits qu'il nous a été donnés d'observer, la syphilis est un facteur de premier plan dans la production de l'idiotie mongolienne. Pour nous, dans 57 o/o, des cas de mongolisme, on peut affirmer la coexistence de l'hérédo-syphilis ; dans 29 o/o on peut la suspecter et ce n'est que dans 14 o/o des cas qu'il n'y avait pas lieu de la soupçonner.

4° Cette coexistence si fréquente du mongolisme et de l'hérédo-syphilis permet certainement d'affirmer

une relation de cause à effet entre ces deux affections. La syphilis joue certainement un rôle dans la production du mongolisme.

Mais on n'est pas en droit de faire du mongolisme une forme clinique de la syphilis héréditaire ; dans un certain nombre de cas, en effet, le mongolisme semble n'avoir aucune relation avec l'hérédo-spécificité.

5° Si dans certaines observations, l'examen histologique des centres nerveux a montré des lésions essentiellement syphilitiques coexistant avec des lésions de simple agénésie cellulaire, dans d'autres faits comme celui que nous publions, dû à MM. Lhermitte et Lemaire, où l'on n'observe que ces derniers, on est donc obligé d'admettre que :

6° L'hérédo-syphilis n'a pas une action directe sur la production de l'idiotie mongolienne. Elle crée probablement ces lésions cérébrales chez le fœtus par l'intermédiaire d'un mécanisme plus complexe et que pourraient également mettre en jeu d'autres toxi-infections chroniques que la syphilis, d'autres troubles de la santé générale de la mère durant sa grossesse.

7° Pour un certain nombre d'auteurs, ce serait par l'intermédiaire d'une altération des glandes endocrines que la syphilis déterminerait cette lésion d'agénésie des centres nerveux.

Vu : le Président de thèse,
MARFAN

Vu : le Doyen
ROGER

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris
P. APPELL

BIBLIOGRAPHIE

- Apert (E).* — Le mongolisme (Le Bulletin médical, 19 juin 1920, p. 563).
- Babonneix (D^r L.).* — *a)* Arch. méd. des enfants, juillet 1909. *b)* 9 sept. 1916, p. 478; *c)* Sur 2 cas d'idiotie mongolienne (Gazette des hôpitaux, n° 50, 1^{er} et 3 juin 1920, p. 792). *d)* Rôle de l'hérédo-syphilis en neuro-pathologie (Monde médical, août 1920).
- Babonneix. Blum et Semelaigne.* — Mongolisme infantile, hérédo-syphilis probable (Bul. Soc. de Pédiatrie, n° 3, 21 mars 1922, p. 85).
- Babonneix et Ramus.* — Sur un cas de mongolisme chez un hérédo-syphilitique (Ibidem, p. 90).
- Babonneix et R. Deguy.* — A propos de l'idiotie mongolienne (Gazette des hôpitaux, n° 99, 23-25 nov. 1920, p. 1583).
- Barthelemy (A.-R.).* — Hérédo-syphilis et glandes endocrines, Thèse 1919.
- Cafferata.* — Arch. méd. enfants, 1909.
- Comby.* — Idiotie mongolienne (Arch. méd. des enfants, avril 1906, janv. 1907, oct. nov. 1917, p. 617 et p. 638).
- L'idiotie mongolienne (La Médecine, août 1921).
- Cozzolino (O.).* — La Pediatria (de Naples), 1914 Sul'Idioza Mongolica).
- Clelland (Mc.).* — J. A. M. A., 10 mars 1917.
- Crookshank.* — Mongols The Universal medical Record, London, janv. 1913).
- Dean.* — Idiotie et hérédo-syphilis. Lancet, 23 juillet 1910; Brit. J. of Children's Disease, sept. 1912).

- Delille (A.)*. — Société de Pédiatrie, 19 mai 1918.
- Deguy (Robert)*. — Quelques particularités de l'arriération mongolienne. Thèse de Paris, 1920, n° 77.
- Di Gioglio (G.)*. — Contributo allo etiopatogenesi dell' idiozia mongoloïde (La Pediatria (de Naples) Luglio, 1916, p. 403).
- Dollinger (A.)*. — Zur Atiologie des mongolismus (Zeitschrift für Kinderheilkunde 5/6, 18 janvier 1921).
- Fournier (Ed.)*. — Syphilis héréditaire de l'enfance in Traité de Pathologie médicale et de Thérapeutique appliquée (E. Sergent L. Ribadeau-Dumas L. Babonneix).
- Frisco (B.)*. — Annali del maniconio provinciale di catauzaro in Girifaleo Anno I, Fasc I, 1914.
- Hutinel (V.) et Babonneix (L.)*. — Conception actuelle des encéphalopathies infantiles (Journal de Médecine et de chirurgie pratiques, 10 oct. 1919, p. 721).
- Hutinel et Stievenin*. — Arch. med. enfants, janv. avril 1920.
- Irving (H.), Pardee*. — (J.-A.-M.-A.), 10 janvier 1920, p. 94.
- Lhermitte Sloboziano (H.) et Radovici (A.)*. — Contribution à l'étude anatomique de l'idiotie mongolienne. Bull. (Société de Pédiatrie, n° 3, 21 juin 1921, p. 187).
- Mouriquand (G.)*. — Syndromes pluriglandulaires chez l'enfant (Journal médical français, nov. 1921, p. 475).
- Muir (John)*. — Arch. of pediatrics, mars 1903.
- Pentagna (O.)*. — Contributo all'etiopatogenesi delle sindromi endocrine (La Pediatria (de Naples), 15 mai 1920, p. 461).
- Provinciali (U.)*. — Ancora sull'idiozia mongoloïde (La Pediatria (de Naples). Luglio, 1916, p. 392).
- Raeder, Oscar (J.)*. — Endocrine imbalance in the feeble minded (J. A. M. A., 21 août 1920).
- Roby (Joseph de Manchester)*. — (Annales des maladies vénériennes, août 1915).
- Shuttleworth*. — Mongolian Imbecility (British. med. Journ., 11 sept. 1909).

- Sutherland (G.-A.)*. — Mongolian Imbecility in infants
Practitioner, 1899, p. 641.
- Stevens (H.-C.)*. — Mongolian imbecility and syphilis
(J. A. M. A., 15 mai 1915, p. 165).
- Vaglio (R.)*. — Insufficienza glandolare endocrina ed eredo-
sifilide (La Pediatria (de Naples), Anno XXIII,
Fas, I, 1915).
- Van der Bogert (Fr.)*. — Congenital syphilis simulating
mongolism in one of twins (Amer. Journ. of Dis. of
children, janv. 1916).



